FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N° 1274

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

par

Joseph, Jehuda NEUSCHATZ

né le 25 Juin 1933 à BUCAREST (Roumanie)

Présentée et soutenue publiquement le : 1962

A PROPOS D'UN CAS DE NEPHROSE LIPOIDIQUE DE L'ADULTE. ETUDE DES PROTEINES SERIQUES ET URINAIRES PAR L'EMPLOI CONJOINT DE L'ELECTROPHORESE EN TAMPON T.E.B. ET DE L'IMMUNOELECTROPHORESE.

Président: Mr. P. MILLIEZ, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-Ve

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'UNIVERSITE

par

Joseph, Jehuda NEUSCHATZ

né le 25 Juin 1933 à BUCAREST (Roumanie)

Présentée et soutenue publiquement le :

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A PROPOS D'UN CAS DE NEPHROSE LIPOIDIQUE DE L'ADULTE. ETUDE DES PROTEINES SERIQUES ET URINAIRES PAR L'EMPLOI CONJOINT DE L'ELECTROPHORESE EN TAMPON T.E.B. ET DE L'IMMUNOELECTROPHORESE.

Président: Mr. P. MILLIEZ, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e^

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Fey (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Vallery-Radot, Petit-Dutaillis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN . . . . . Léon BINET.
Membre de l'Institut

1er ASSESSEUR . . . . . Jean VERNE
2e ASSESSEUR . . . . . Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1° CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M.-F.) / SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIÈVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	BINET (L.) / BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	DOGNON (A.) / DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	DESGREZ (P.) / POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIÈRE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (Mlle J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales — Beaujon	LORTAT-JACOB (J.-L.)
Cochin	LEGER (L.)
Hôtel-Dieu	PATEL (J.)
Pitié	CORDIER (G.)
Saint-Antoine	GOSSET (J.)
Salpêtrière	SICARD (A.)
Tenon	OLIVIER (Cl.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Cinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales — Boucicaut	LENÈGRE (J.)
Broussais	SOULIÉ (P.)
Cochin	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cochin	BROUET (G.)
Hôtel-Dieu	BARIÉTY (M.)
Lariboisière	SÈZE (S. de)
Pitié	DREYFUS (G.)
Saint-Antoine	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (C.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales — Baudelocque	LACOMME (M.)
Foch (Suresnes)	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	BERNARD (E.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgixale (Vaugirard)	ROUX (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique toxicologique	GAULTIER (M.)
Clinique traumatologique	PADOVANI (P.)
Séméiologie médicale	DOMART (A.)
Séméiologie et clinique chirurgicales	POILLEUX (F.)
Clinique urologique (Necker)	COUVELAIRE (R.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	BOUR (H.)
	LHERMITTE (F.)
	PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAITRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.)
Anatomie pathologique	GAUTHIER-VILLARS (Mlle P.) pr. s. ch. ABELANET (R.) BUSSER (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRUH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Education Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDOUX-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (Mme L.) SAPIN-JALOUSTRE (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophtalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LŒPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHET (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISSAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFOURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (C.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.)
Physiologie	BARRES (G.) DEJOURS (P.) DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.)
Physique médicale	CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch. GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA(M.) m.conf.
Pneumo phtisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)

	MM.
Psychiatrie	PICHOT (P.)
Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (Mme A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHE (J.)
Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A. QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.
Anatomie	DEBEYRE (J,)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)

	MM.
Clinique ophtalmologique	DESVIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie . . . . . HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.

Pathologie chirurgicale . . . . . RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. – CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

BOLTANSKI (E.)
LAUNAY (C.)

Secrétaire général de la Faculté . . . . . M. LENA (J.)

Secrétaire principal . . . . . Mlle CHAINTREUIL (G.)

Conservateur en Chef de la Bibliothèque
Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine . . . . . M. le Docteur HAHN (A.)

Conservateur . . . . . Mlle DUMAITRE (P.)

Bibliothécaires . . . . . Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A ma femme et à mon fils Ilan

Avec tendresse

A Aasse, Gino, Mark, Glenn et Kim

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41538114_0041

A LA MEMOIRE DE MA MERE

A LA MEMOIRE DE MA SOEUR

A mon père le Docteur M. NEÜSCHATZ

dont l'amour et l'encouragement
m'ont toujours soutenu.
Qu'il trouve içi le témoignage
de mon affection dévouée.

A MON FRERE

A MA FAMILLE

A Monsieur le Professeur P. MILLIEZ

Officier de la Légion d'Honneur

Professeur titulaire de Pathologie
Médicale à la Faculté de Médecine
de Paris

qui nous a fait le grand
honneur d'accepter la pré-
sidence de cette thèse.

A Monsieur le Docteur H. KAUFMANN

Médecin-Assistant des hôpitaux
de Paris,

Chef de Service à l'Institut
Prophylactique de Paris

qui nous a inspiré le sujet
de cette thèse et nous a
honoré de ses conseils

En témoignage de notre
respectueuse affection

A FRANCIS F. FOLDES M.D.

Professeur à la Columbia
University de New-York,

Chef du Département
d'Anesthésiologie et
Réanimation de l'hô-
pital Montefiore de
New-York

qui a bien voulu prendre entre ses mains l'avenir de notre éducation médicale.

Avec toute notre respectueuse affection.

A Monsieur le Docteur P. GOULLET

Assistant de Microbiologie à
la Faculté de Médecine de Paris

A Monsieur le Docteur C. BERGOGNE

Médecin de l'Institut Prophylactique de Paris

A Mlle. JACQUELINE CHAPELLIER

A Mlle. COLETTE GAILLARD

en remerciement de l'aide qu'ils nous ont apportés pour la réalisation de ce travail.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX:

PROFESSEUR P. MOULONGUET

PROFESSEUR L. JUSTIN-BESANCON

PROFESSEUR S. de SEZE

DOCTEUR LEIBOVICI

DOCTEUR WORMS

PROFESSEUR L. LEGER

PROFESSEUR M. LELONG

DOCTEUR R. ISRAEL

PROFESSEUR C. DEBRAY

PROFESSEUR P. MOLLARET

PROFESSEUR M. ROBEY

PROFESSEUR T. ALAJOUANINE

PROFESSEUR R. DEGOS

PROFESSEUR J. DELAY

PROFESSEUR M. AUBRY

PROFESSEUR G. RENARD

Avec toute ma gratitude pour l'enseignement qu'ils nous ont dispensé.

A SCHLOMIT ET ANDREI

A TAMARA ET SOLO

A JACQUES ESCAFFRE

AUX COPAINS DE L'A.G.E.M.P.

A MES AMIS

INTRODUCTION

Nous avons observé dans le service du Dr. Kaufmann à l'Institut Prophylactique de Paris, un cas de Néphrose Lipoïdique de l'adulte d'évolution aigue et regressive.

Une étude clinique et biologique détaillée de cette observation a été pratiquée. On a utilisé en particulier au cours d'examens sériés, les techniques les plus récentes d'électrophorèse: électrophorèse en tampon T.E.B. et immuno-électrophorèse, à la fois sur le sérum sanguin et sur l'urine.

Les particularités cliniques de cette observation, et l'aide que nous ont apportés ces méthodes modernes d'étude des protéines au point de vue pratique et physiopatholo - gique, nous ont paru justifier l'intérêt de ce travail.

. . .

HISTORIQUE

En 1905, F. Müller (1) propose une classification des nephropathies. Il oppose les néphrites, atteintes inflammatoires, aux néphroses, atteintes dégénérati - ves. Le terme "néphrose" est ainsi crée.

En 1913, Münck (2) publie ses études anatomo-pa - thologiques rénales chez des sujets ayant présenté une néphropathie prolongée avec albuminurie et oedèmes. Il insiste sur l'infiltration graisseuse des tubules et sur l'absence complète de lésions glomérulaires et interstitielles. Volhardt proposera de désigner ces cas, sous le nom de Néphrose Lipoïdique.

A peu près à la même époque, un américain, Epstein (3), sans connaître les travaux allemands, étudie la "néphrose parenchymateuse chronique" (qui ressemble en tous points à la description de Münck), mais tire des conclusions différentes: il s'agit, d'après lui, d'une maladie métabolique qui peut être rattachée à une hypothyroïdie. Il préconise donc comme traitement, l'admi - nistration d'extrait thyroïdien joint au régime hyperprotidique. Epstein met en évidence les anomalies humorales essentielles: désequilibre lipido-protidique, inversion du rapport $\frac{\text{albumine}}{\text{globuline}}$, existence des corps biréfringents dans les urines.

Pendant assez longtemps, la Néphrose Lipoïdique a donc été individualisée sur des symptômes surtout ana -

tomiques. Elle était considérée comme une maladie autonome que l'on opposait aux néphrites. Elle était rarement reconnue cliniquement.

A partir de 1925, les observations de Néphrose Lipoïdique se multiplient dans tous les pays, mais en même temps, la conception de la maladie se modifie peu à peu:

A) SUR LE PLAN CLINIQUE

L'opposition initiale entre néphrose et néphrite, semble difficile à maintenir. Des nombreux auteurs, tant à l'etranger qu'en France, insistent sur l'association fréquente des deux maladies et soulignent l'existence de cas de néphrose évoluant vers l'insuffisance rénale et de cas de néphrite évoluant vers un syndrome néphrotique. Ainsi, les limites de la Néphrose Lipoïdique soulevent-elles de nombreuses discussions qui ne sont pas encore closes. Cependant, quatre interprétations principales se dégagent peu à peu:

1) Pour l'école de Volhardt (4) et pour Taylor et Best (5), il faut distinguer:

a) La Néphrose Lipoïdique pure, dont l'existence est certaine, mais qui est rare. Son diagnostic doit être basé essentiellement sur des signes négatifs:

= absence de toute insuffisance rénale

= absence d'hypertension artérielle et de lésions rétiniennes

= surtout absence d'hématurie.

La Néphrose Lipoïdique ainsi définie, n'aboutit que rarement à la mort, celle-ci pouvant cependant survenir par dénutrition ou infection intercurrente, mais jamais par insuffisance rénale. Elle guerit le plus souvent; l'A.C.T.H. constitue le traitement de choix.

b) A l'opposé, la glomérulo-néphrite subchronique est une maladie très grave, évoluant dans la grande majorité des cas vers la mort par insuffisance ré - nale en 2 à 5 ans. La distinction avec la Néphrose Lipïdique pure peut être difficile, car, à son debut, la glomérulo-nephrite subchronique peut ne comporter ni insuffisance rénale, ni hypertension; seule l'existence d'une hématurie microscopique signe le processus néphritique et donc le pronostic fatal. Cependant les differents auteurs ne donnent aucune précision concernant cette hématurie et n'en fixent pas les limites.(6)

2) Pour Pasteur Valery Radot, Wolfromm, R.Debré et Bell (7,8,9,10) il faut distinguer:

a) Une Néphrose Lipoïdique pure, non précédée de glomérulo-néphrite, s'accompagnant ou non d'hématurie microscopique, se compliquant ou non d'insuffisance rénale ou d'hypertension mais qui guerit spectaculairement par l'A.C.T.H.

b) Un syndrome oedemateux "lipido-protidique" au cours des néphrites chroniques.

c) Enfin les cas difficiles à classer et à interpréter en l'absence de critères définis; il est habituel de les appeler "néphrose-néphrite".

Récement, Pasteur Valery Radot et Pierre Delafontaine (11) divisent le syndrome néphrotique en 2 groupes:

a) La Néphrose Lipoïdique pure, qui guerit le plus souvent grace à l'A.C.T.H. ou aux corticoïdes, associés ou non à l'extrait thyroïdien.

b) La Néphrose Lipoïdique associée à des néphropathies:

* Néphrose Lipoïdique associée à des signes de glomérulo-néphrite.

* Syndromes néphrotiques associés à diverses autres néphropathies.

3) Pour Achard, Bariéty, Ambard et plus récement pour Bloom et Bradley (12,13,14,15), le syndrome néphrotique représente un stade de l'évolution d'une glomérulonéphrite, dont le debut aigu hématurique n'a pas été reconnu. La Néphrose Lipoïdique pure, autonome, n'existe pas (Rennie 16).

4) Enfin, la conception actuelle, est une conception pluraliste. Milliez, Lagrue, Samarcq et Fritel (17,18,19) considèrent que derrière la "Néphrose Lipoïdique" se cachent en vérité de nombreuses affections; plutôt que de "N é p h r o s e L i p o ï d i q u e" on préfère

parler de syndrome néphrotique, association

* d'une protéinurie massive à 5-10 gr./litre
* d'un oedème généralisé
* d'un syndrome biologique spécifique: hypo - protidémie et hyperlipémie .

Dans la terminologie actuelle, la "Néphrose Lipo - ïdique" définit un syndrome néphrotique primitif, donc sans cause apparente.

B) SUR LE PLAN PHYSIOPATHOLOGIQUE.

La théorie thyroïdienne d'Epstein est abandonnée ra - pidement, malgré l'emploi de l'extrait thyroïdien dans les traitements modernes.

Deux conceptions s'y opposent: pour les uns la Néphrose Lipoïdique est une maladie du métabolisme avec lésions rénales secondaires, l'albuminurie correspondant à l'é - limination de protéines anormales. Pour les autres la Néphrose Lipoïdique est une néphropathie glomérulaire d'un type spécial, l'albuminurie étant liée à une augmen- tation de la perméabilité glomérulaire.

L'ensemble des travaux récents plaident de plus en plus en faveur de cette dernière hypothèse, la cause de la lésion rénale pouvant être de nature diverse:

* Néphrite interstitielle
* Glomérulo-néphrite, aigue ou subaigue
* Amylose rénale

* Lupus érythémateux disséminé
* Diabète
* Thrombose des veines rénales
* Syndrome néphro-toxique
* Grossesse
* Ou, ce qui est encore du domaine des hypothèses, réaction antigène - anticorps.

PHYSIOPATHOLOGIE

Sans rappeler toutes les théories émises et les multiples thèses en présence, on donnera içi, un resumé des conceptions physiopathologiques actuelles:

1) LA PROTEINURIE MASSIVE.

Maître-symptome de la maladie, la protéinurie commandeles autres symptomes. C'est l'augmentation de la perméabilité des capillaires glomérulaires qui permet la fuite protéique. L'électrophorèse des urines montre que 60 à 80 °/$_0$ de cette protéinurie sont constitués par de l'albumine; il s'agit d'un véritable diabète albumineux.

2) LES OEDEMES.

Les oedèmes sont dûs à trois facteurs:

a) Le diabète albumineux qui entraine une hypoalbuminémie (pruvée par corps marqués), car au bout d'un certain temps, la synthèse de la sérum albumine ne peut plus compenser la perte des albumines dans les urines.

Or comme la sérum albumine a pour rôle de régulariser les échanges d'eau entre les capillaires et le liquide interstitiel, donc de maintenir la pression oncotique du plasma, la diminution de cette pression oncotique par hypoalbuminémie va causer une fuite d'eau vers les tissus.

b) Facteurs rénaux

Deux mécanismes paraissent entrer en ligne de compte: * un mécanisme indirect

* un mécanisme direct

* Mécanisme rénal indirect:

L'hypoalbuminémie va causer une diminu - tion du volume plasmatique ou hypovolémie.

L'hypovolémie declanche une hypersecré - tion d'aldostérone.

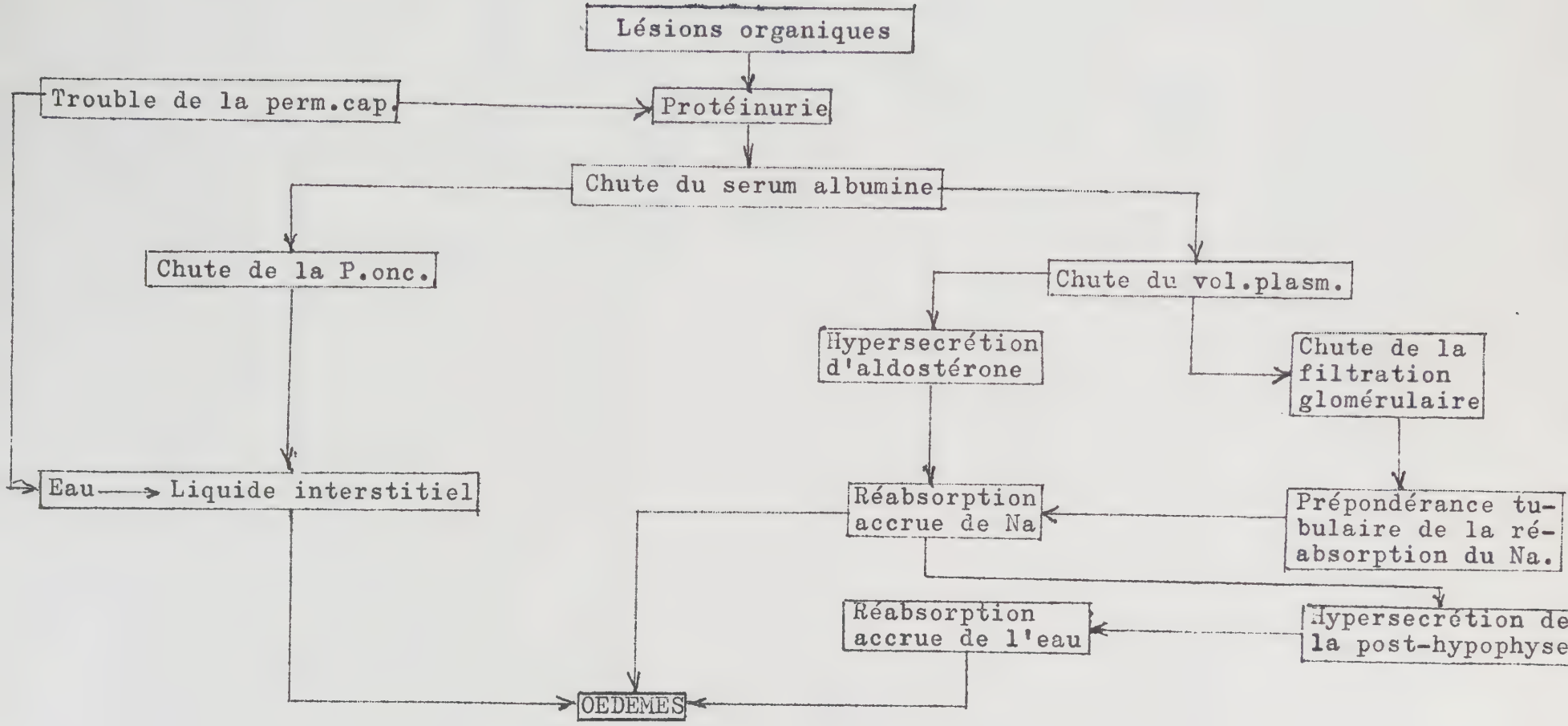
L'hyperaldostéronisme provoque l'augmentation de la réabsorption tubulaire de Na^+, d'où absence de Na^+ dans les urines des né - phrotiques.

Mais chaque fois qu'il existe une rétention de Na^+, on note une hypersécrétion d'hormone post-hypophysaire, qui entraine une augmentation de la rétention d'eau.

* Mécanisme rénal direct:

L'hypovolémie entraine une diminution du filtrat glomérulaire. Si la même quantité de Na^+ se présente au niveau du glomérule, il en resulte une concentration relative augmentée en Na^+, avec reabsorption accrue du sodium.

En fait moins de sodium passe au ni -



MECANISME DE LA FORMATION DES OEDEMES (d'après Lagrue).

veau du tubule, qui cependant fonctionne normale - ment. Le "sodium rélatif" de l'organisme augmente, entrainant également l'augmentation de l'eau qui l'accompagne.

c) Enfin, un trouble général de la perméabilité ca - pillaire parait également entrer en jeu.

3) AUGMENTATION DES α_2 GLOBULINES.

Cette augmentation reste actuellement sans explication.

4) DIMINUTION DES γ GLOBULINES.

Il n'y a pas de fuite rénale, car les γ globulines sont basses dans les urines comme dans le sang. L'étude des γ globulines marquées, a montré une augmentation considéra - ble de leur catabolisme.

5) L'HYPERLIPEMIE.

Son mécanisme est incomplètement expliqué.

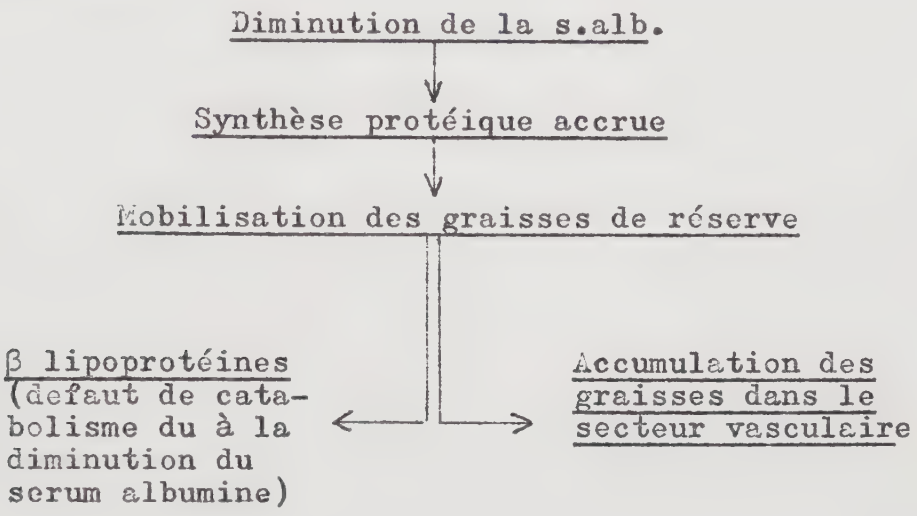
Un role essentiel parait revenir à la diminution de la serum albumine et ce par un double mécanisme:

a) La diminution de la seum albumine entraine une augmentation de la synthèse protéique. Cette der- nière s'accompagne d'une augmentation de la mobi- lisation des graisses de réserve, d'où hyperlipémie.

b) Pendant la digestion, les β lipoprotéines se transforment en α lipoprotéines et en acides gras. Ces acides gras sont fixés et transportés par la

serum albumine. Donc la diminution de la serum albumine provoque une accumulation des acides gras. Il en résulte un mauvais catabolisme des β lipoproté - ines avec β lipoprotidémie.

En résumé:



La Pathologie Experimentale prouve l'insuffisance des explications actuelles de l'hyperlipémie: l'injection intra veineuse de serum albumine ne corrige les troubles que dans 50 $^{o}/_{o}$ des cas....

ETUDE CLINIQUE D'UN CAS DE NEPHROSE LIPOIDIQUE DE L'ADULTE.

Madame F..... 42 ans, sans profession, est hospita - lisée le 5 septembre 1961, à la demande de son medecin traitant, pour un oedème généralisé.

Antécédents familiaux:

- Père décédé à 70 ans: aortite avec insuffisance cardiaque.
- Mère bien portante.
- Trois enfants (21, 19 et 14 ans): rien à signaler.
- Pas de diathèse familiale: ni diabète, ni goutte ni H.T.A.

Antécédents personnels:

- Pas de maladies à signaler.
- Grossesses et accouchements normaux.

Histoire de la maladie:

Le 8 août 1961, après une excursion de 8 jours sur la Côte d'Azur, se trouvant en autocar, la malade s'apperçoit brusquement que ses jambes gonflent. L'installation de l'oedème au niveau des membres inferieurs se fait de façon aigue, en une journée.

La malade rentre à Paris le 9 août. L'oedème s'étend au cou et à l'abdomen.

Madame F..... voit son medecin traitant. Les a - nalyses demandés, donnent les résultats suivants:

Urée sanguine (hypobromite) ..=0,39 gr./l.
Cholestérolémie.....=6,16 gr./l.
Albumine urinaire.....= 19 gr./l.

Après un traitement à l'Inorenol et à l'Esidrex sans résultat, Madame F..... est hospitalisée dans notre service. Elle se plaint d'une grande fatigue, sans autre trouble fonctionnel.

EXAMENS A L'ENTREE.

Examen clinique:

Oedème généralisé, blanc, mou, prenant le godet, prédominant aux membres inferieurs, à la région abdominale, au cou, et à la face. Poids actuel 69 kg. Poids avant le début de la maladie: 56 kg. Donc aproximativement 13 kg. d'oedème.

En dehors de ces oedèmes considérables, l'examen clinique est pratiquement négatif:

- Appareil circulatoire: aucune anomalie cardio-vasculaire. T.A. 11/6; pouls 80; image radiologique normale; electrocardiogramme normal.
- Appareil respiratoire: aucune anomalie; pas d'hydrothorax.
- Appareil digestif: rien à signaler. Foie: non palpable.
- Appareil géniti-urinaire: dernières règles au debut de l'affection, le 9/8/1961. Diurèse: 1 litre par 24 heures.
- Examen neurologique: normal
- Aires ganglionaires: normales. Rate: non palpable

Examens de laboratoire:

- Sang (6/9/1961):

Protides totaux: 47

Cholestérol: 7,10

Lipides totaux: 20,4

Urée (xanthydrol): 0,22

Acide urique: 0,073

Glycémie: 0,96

Sodium: plasmatique: 141,27
globulaire : 28,25

Potassium: plasmatique: 5,38
globulaire: 85,12

V.S.: 1h.=89,2; 2h.=106; 24h.=117.

Temps de Quick: 76°/$_0$

N.F.: G.r. = 4.200.000

G.b. = 8.200 dont poly.N.= 74
E.= 1,5
B.= 1
P.lymph.= 6,5
G.lymph.=11,5
Monocyt.= 5,5

Taux d'antystreptolysines: 160 U.

- Urines

Analyse quantitative (6/9/1961):

Albumine: 46 gr./l.

Sucre: 0

Présence de corps birefringents dans le culot urinaire.

Compte d'Addis (12/9/1961):

Hématies-minute= 570

Leucocytes-minute=1.600

- Epreuves fonctionnelles rénales (9/9/1961):

Elimination de la P.S.P.: 13°/$_0$ après 30' (Normal 25°/$_0$ après 15')
18°/$_0$ après 75' (Normal 65°/$_0$)

Clearance de l'urée: 25cc/minute (Normalement 75cc/minute Variation physiologiques 30cc/minute)

- Tests hépatiques (12/9/1961):

Réaction de Gros: 1,2 (On rappele que le taux normal est au dessus de 2. La baisse en dessous de 2 (hépatite,néphrose,amylose, dénutrition), va de paire avec l'hypoalbuminémie en général).

Réaction de Hanger: négative (ce qui est normal). Rappelons que la réaction de Hanger est également négative dans les ictères mécaniques. Elle est positive dans les hépatites et les cirrhoses.

Réaction De Lac Lagan: 2 au photomètre de Vernes.

Rappelons que le chiffre normal est entre 0 et 4 unités Kinsbury, ou moins de 10 au photomètre de Vernes. L'augmentation s'observe dans les hépatites, la diminution dans les ictères par obstruction.

- Liquide d'oedème (12/9/1961 - prelevé par scarification):

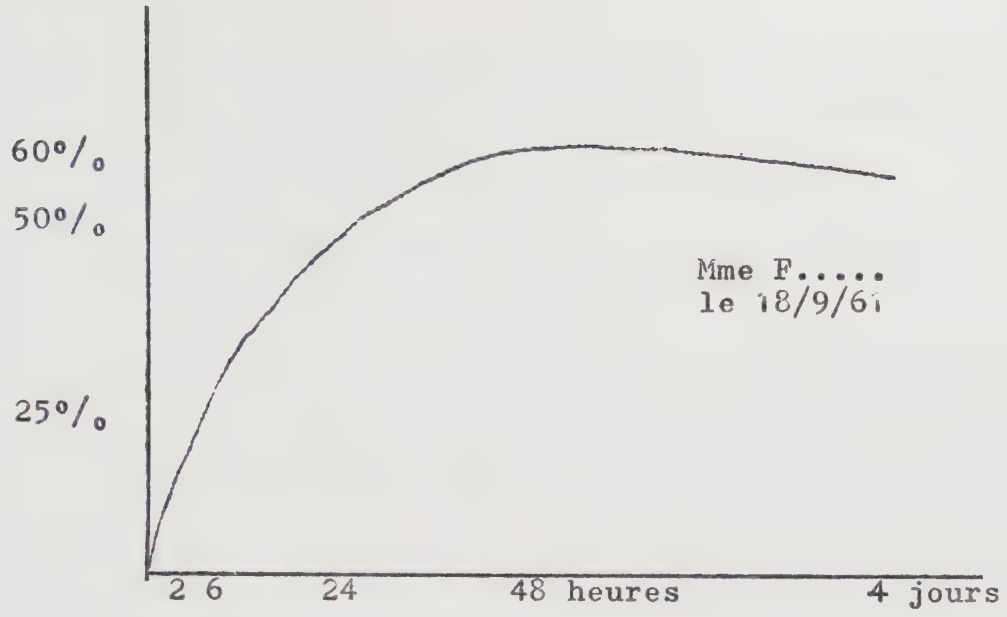
Absence de protéines décélables à l'électrophorèse.

- Métabolisme de base (12/9/1961):

- 13 °/$_0$

- Fixation de l'Iode radioactif (22/9/1961):

L'epreuve de fixation du Iode radioactif effectuée dans le service du Professeur Gilbert Dreyfus à la Clinique Médicale de la Pitié, donne le résultat suivant:



" La courbe d'I 131 de Mme F..... n'est donc pas celle decrite classiquement dans la Néphrose Lipoïdique, où la fuite des acides aminés iodés entraine un profil angulaire de la courbe.

La courbe de fixation est plutôt de type néphritique (ce qui suggère l'existence d'éléments rénaux connexes) ".

EVOLUTION.

1) La malade reçoit le traitement suivant:

- Le 10 septembre 1961 un flacon de 250 cc. de Trophysan intraveineux (mal supporté).
- Du 13 septembre au 9 octobre 1961 Diurilix: 2 comprimés par jour.

- Du 22 septembre au 13 octobre, 8 comprimés par jour de Medrol (4mg.). Du 14 octobre au 27 octobre,4 comprimés par jour.

- Du 23 septembre au 9 octobre, 4 comprimés par jour de Cl.K. à 0,50.

- Du 3 au 27 octobre, de l'extrait thyroïdien à la dose de 25 ctg. les 3 premiers jours, 15 centigrammes les jours suivants.

2) Sous l'influence du traitement, l'évolution est la suivante:

-- Les sulfamides diurétiques administrés seuls, n'ont aucun effet.

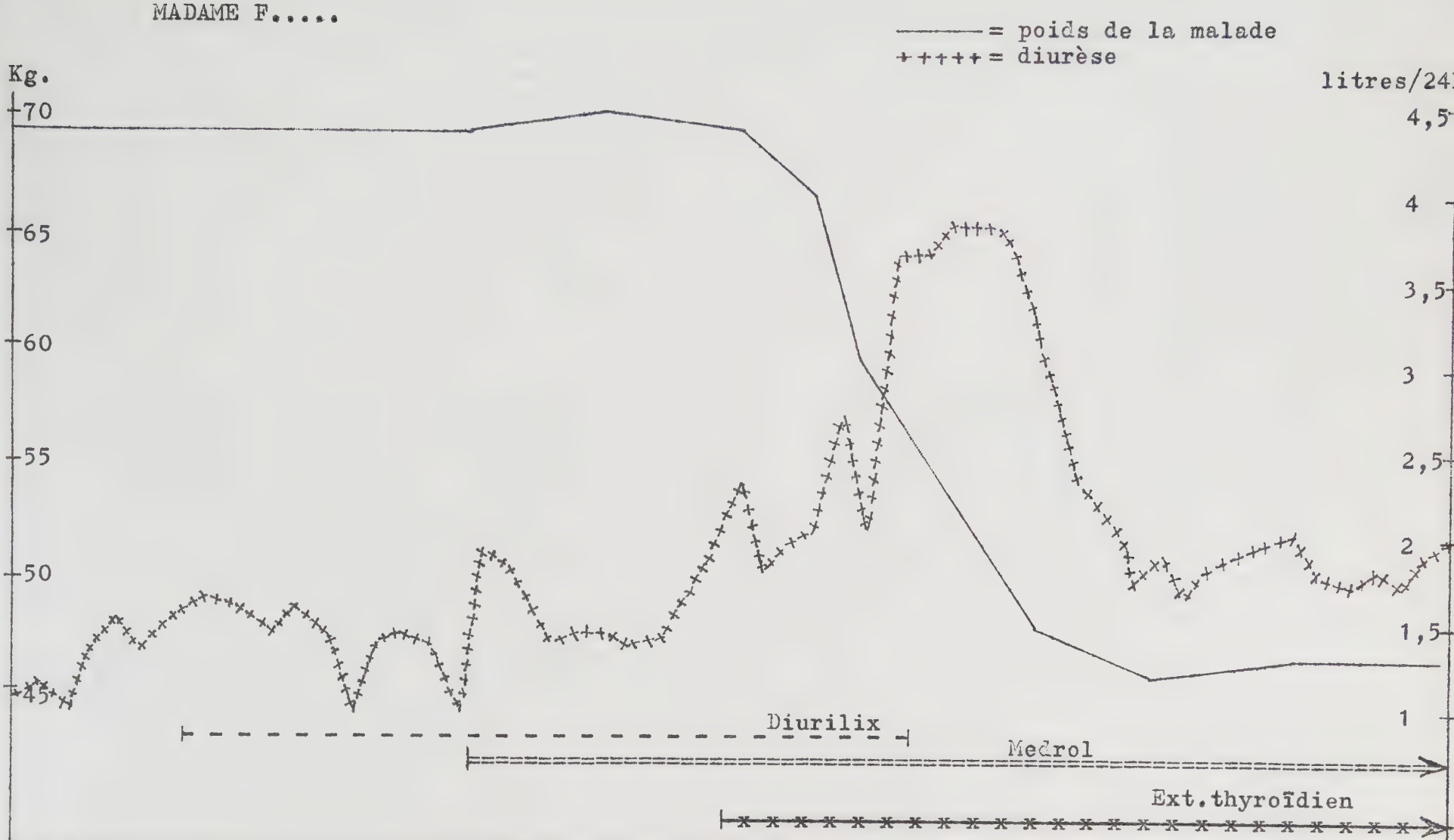
- L'adjonction de corticoïdes entraine une légère augmentation de la diurèse.

- L'association corticoïdes-extrait thyroïdien, donne un résultat spectaculaire:

= La diurèse monte en flèche vers 4,5 l./j. et s'y maintient jusqu'à l'élimination complète des oedèmes.

= Le poids de la malade tombe de 69 kg. à 46 kg.

Cliniquement parlant, l'état de Mme F.... est redevenu normal 15 jours après le debut de l'administration de l'extrait thyroïdien. Une légère poussée de tachycardie due à ce traitement, a été facilement jugulée par 3 comprimés de Natisédine par 24 heures.



EVOLUTION DE LA COURBE DU POIDS ET DE LA DIURESE SOUS L'INFLUENCE DU TRAITEMENT.

Sur le plan biologique par contre, l'amélioration est plus lente.

3) Tableau des examens de laboratoire:

22/9/1961	Protides totaux:	53,5
	Cholestérol	8,60
	Lipides totaux	23,7
	Urée (xanthydrol)	0,38
	Acide urique	0,048
	Sodium plasmatique	141,27 m.éq.
	globulaire	11,30
	Potassium plasmatique	4,61
	globulaire	85,12
25/9/1961	Protides totaux	60,5
	Cholestérol	8,20
	Lipides totaux	21,9
	Urée	0,58
3/10/1961	Protides totaux	54,5
	Cholestérol	7,50
	Lipides totaux	22,2
	Urée	0,59
	Sodium plasmatique	147,79
	globulaire	17,38
	Potassium plasmatique	4,99
	globulaire	84,61
	Albuminurie:	1,50 gr./litre
6/10/1961	Protides totaux	55,5
	Cholestérol	7,50
	Lipides totaux	22,6
	Urée	0,49

	Sodium plasmatique	139,10
	globulaire	15,21
	Potassium plasmatique	4,35
	globulaire	81,53
	Clearance de l'urée	29 cc.
	Albumine urinaire	3,60 gr./l.
11/10/1961	Protides totaux	53
	Cholestérol	5,92
	Lipides totaux	16,8
	Urée	0,28
16/10/1961	Protides totaux	68,5
	Cholestérol	5,80
	Lipides totaux	17,6
	Urée	0,48
	Albuminurie	0,42 gr./l.
23/10/1961	Protides totaux	59
	Cholestérol	3,26
	Lipides totaux	16,1
	Urée	0,41
	Albuminurie	1,30
27/10/1961	Cholestérol	2,67
	Urée	0,38
	Albuminurie	0

4) Etat à la sortie:

Mme F..... sort de notre service le 27 octobre 1961, en parfait état général.

Poids: 46 kg.
T.A. 13/7

Pouls:80
Diurèse:2 litres/24 heures
Les oedèmes ont complétement disparus. La protidémie, la lipémie et la cholestérolémie sont normales. Aucune trace d'albumine dans les urines .

Traitement d'entretient:

Medrol (4mg.): deux comprimés par jour.

Ext. thyroïdien (5cg.): deux comprimés par jour.

Natisédine: un comprimé matin et soir.

5) Depuis la sortie:

Madame F..... est vue regulièrement dans notre service de consultations. Son traitement d'entretient a été reduit depuis le 15/6/1962 à:

Medrol (4mg.) un comprimé par jour, 4 jours par semaine.
Extrait thyroïdien (5cg.): un comprimé par jour, 3 jours par semaine.

Son état général ainsi que les examens de laboratoire restent normaux.

Au total, cette observation concerne un cas de Néphrose Lipoïdique de l'adulte, remarquable par:

- Son évolution aigue.
- La discrétion des signes de néphrite, l'insuffisance

fonctionnelle rénale se reduisant à:

* l'augmentation modérée de l'urée sanguine (jusqu'à 0,59gr./l.) avec abaissement de la clearance de l'urée (25cc./minute).

* l'élimination diminuée de la P.S.P.

- La retrocession spectaculaire des oedèmes, sous l'influence de l'extrait thyroïdien (associé aux corticoïdes).
- L'évolution décalée des symptomes humoraux, ceux-ci s'améliorant plus tard que les symptomes cli - niques. Cette notion est d'ailleurs classique et nous l'avons retrouvée dans la litérature néphro - logique comme étant un fait bien établi: "chez les malades traités par l'extrait thyroïdien ou corticothérapte, la polyurie et la fonte des oe - dèmes précedent de beaucoup la correction du syn- drome humoral (11)".

Luetscher (cité par Pasteur Vallery Radot et Pierre Delafontaine -11-), l'attribue à une secré- tion d'aldostérone.

Mais ce qui fait l'interet particulier de cette ob - servation, c'est l'étude des protéines par électrophorèse, qui fait l'objet du chapître suivant.

ETUDE DE L'ELECTROPHORESE SERIQUE ET URINAIRE PAR TAMPON TRIS-EDTA-BORATE.

GENERALITES.

L'utilisation du tampon T.E.B. (Tris-Edta-Borate) pour les électrophorèses sur papier, est une téchnique mise au point assez récemment par Aronsson et Grönwall (20).

Grace à ce tampon, on obtient une séparation électrophorètique du sérum normal, supérieure à celle réalisée par l'emploi des tampons classiques.

T E C H N I Q U E

- Tampon Aronsson et Grönwall, pH 8,9 force ionique 0,08 de composition suivante:

  a) Tris hydroxyméthyl aminométhane 60,5 gr.
  b) EDTA ou acide éthylène-diamine tétra acétique (ou Complexon II) 6 gr.
  c) Acide borique 4,6 gr.
  d) Eau distilée q.s.p. 1.000 ml.

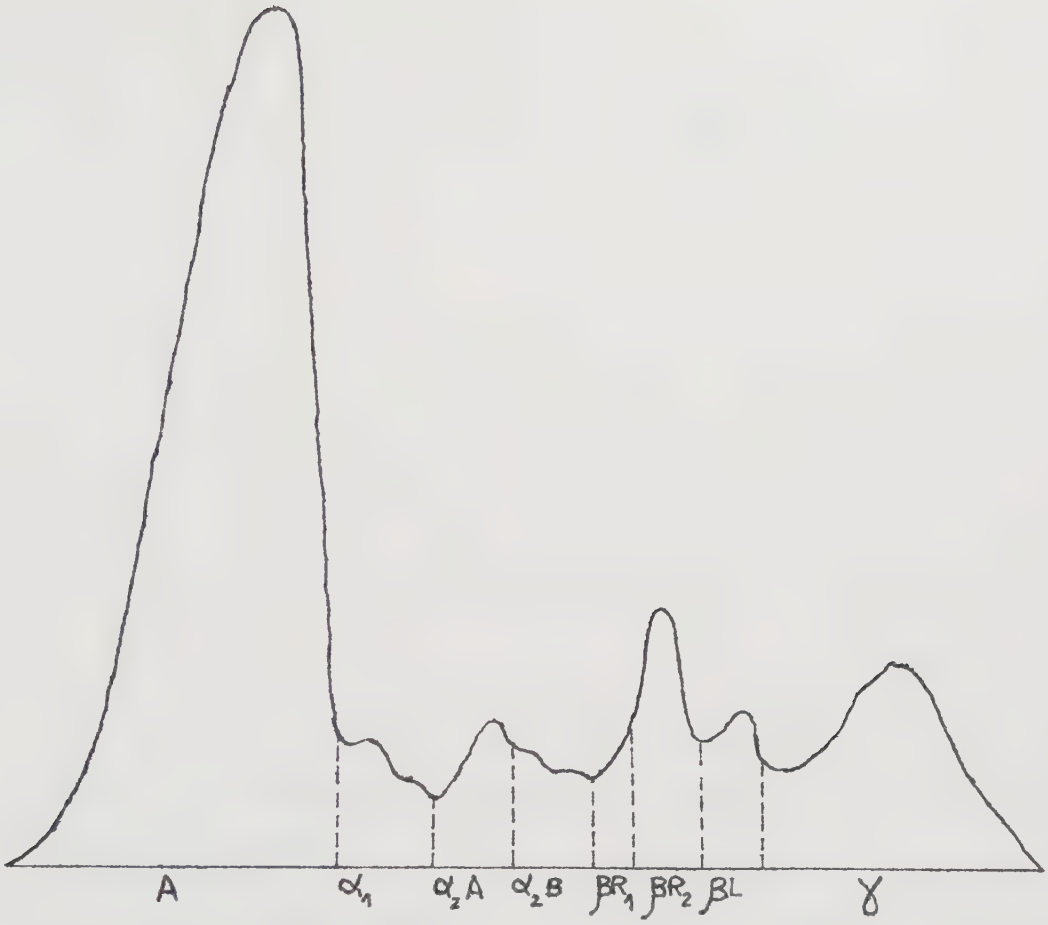
- Papier Schleicher et Schüll 2043 à Mg I.
- Cuve à chambre humide à évaporation limitée (type Groulade).
- Quantité du depot: 20 microlitres d'une solution du sérum dilué au 1/2 dans le tampon.
- Migration sous 6 volts/cm. pendant 18 heures.
- Séchage et fixation aux infra-rouges.
- Coloration des protéines: Amidoschwartz à saturation dans un mélange alcool méthylique acide acétique (Grassmann et Hannig -21-).

Résultat:

Cette téchnique permet de distinguer au moins huit fractions sériques: albumine, $\alpha 1$, 2 $\alpha 2$, 3 β, γ.

Avantages:

L'intérêt principal du tampon T.E.B., qui justifie amplement son application à certains sérums pathologiques, réside dans la séparation des alpha 2 - globulines qui permet par une simple électrophorèse, de distinguer les hyperalpha 2-globulinémies de type inflammatoire (hyperalpha 2 A) et les hyperalpha 2 - globulinémies rencontrées dans les syndromes néphrotiques (hyperalpha 2 B) (G.Biserte, P. Paysant, R. Havez et A. Racadot -22-).

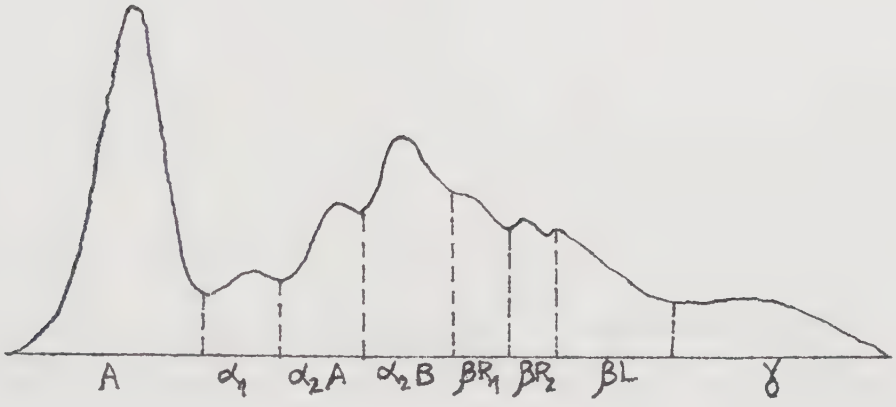


En vue d'obtenir une meilleure mise en relief des troubles électrophorètiques observés chez Mme F..... nous avons cru utile de mettre en premier lieu les résultats d'une électrophorèse sérique par tampon T.T.B. obtenue à partir du sérum d'un sujet normal.

On observe la séparation électrophorètique, qui est bien supérieure à celle des tampons classiques.

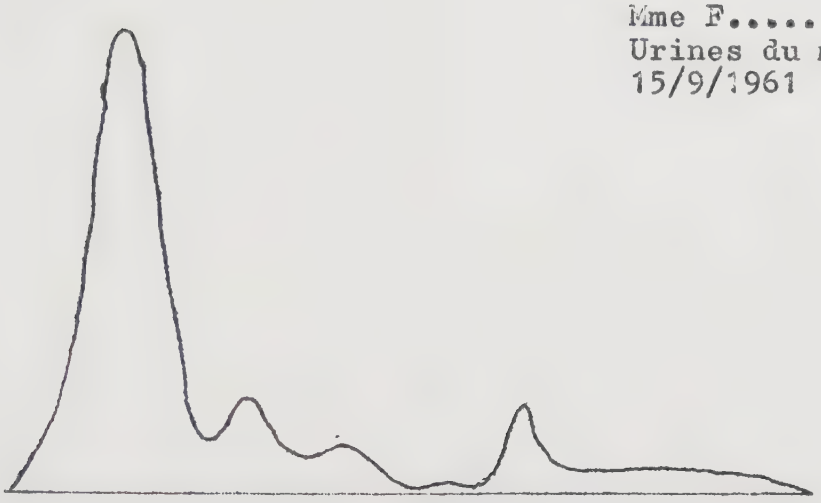
Mme F.....

Sérum 15/9/1961.



Electrophorèse pratiquée en pleine évolution, avant l'administration des corticoïdes et de l'extrait thyroïdien.

Dans ce boulversement sérique, on observe surtout la fuite albuminique, la diminution des gamma-globulines et l'hyperalpha 2 B globulinémie.

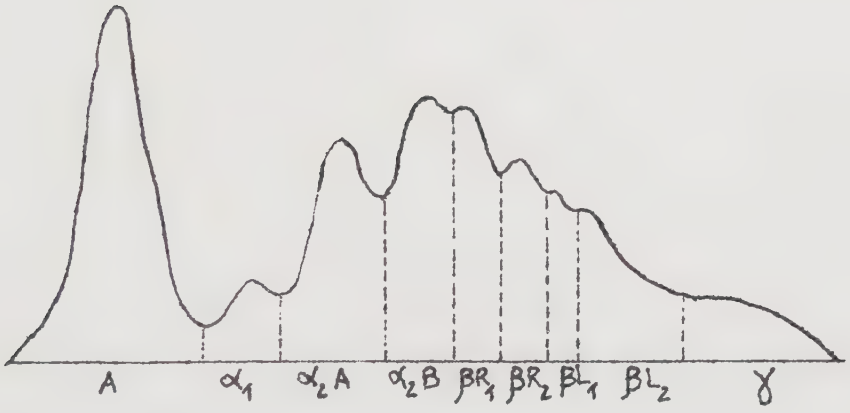


Mme F.....
Urines du matin
15/9/1961

Electrophorèse des urines, faite le même jour que l'électrophorèse sérique précédente.

La présence de simples traces de gamma - globuline dans les urines, contrastant avec une teneur élevée en albumine et relativement importante en alpha 1, alpha 2 A et béta R 2, confirment les explications physio-patholo - giques du catabolisme gamma-globulinémique accéléré .

Mme F.....
Sérum 2/10/1961

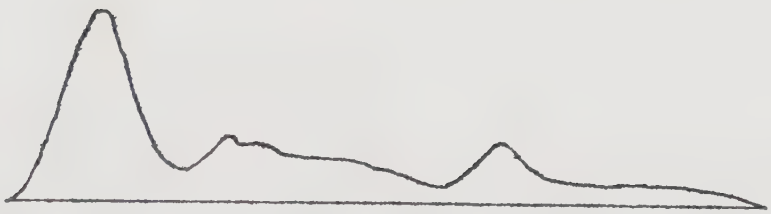


Cette électrophorèse se situe à 10 jours après le debut du traitement par les corti - coïdes et au 4ème jour d'administration d'extrait thyroïdien.

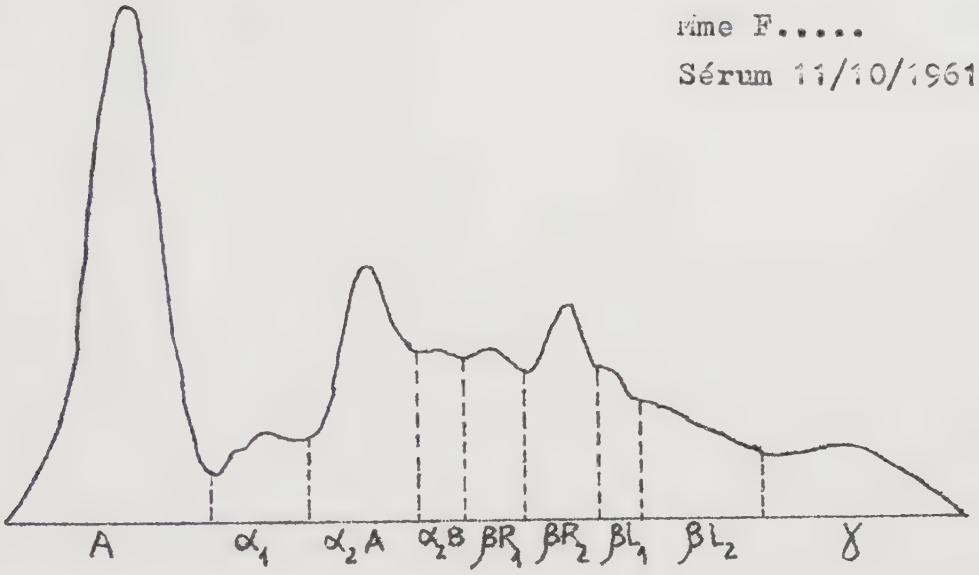
C'est le premier jour où la diurèse dépasse les deux litres par jour.

On remarque que l'électrophorèse est en retard par rapport aux améliorations cliniques. A noter l'augmentation des alpha 2 A globulines.

Mme F.....
Urines du matin
2/10/1961

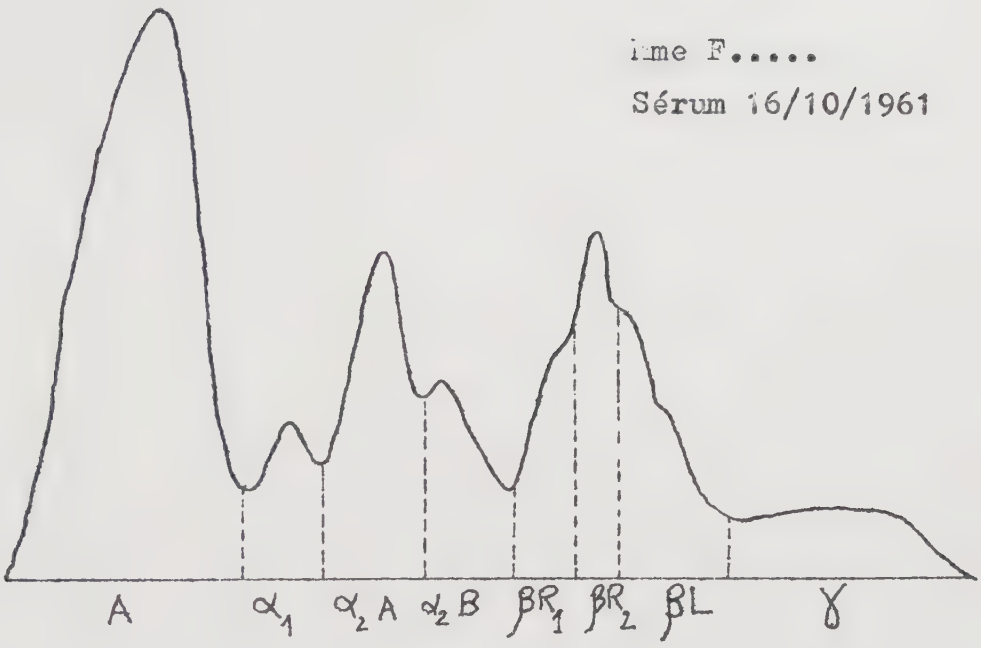


Electrophorèse urinaire pratiquée le même jour que l'électrophorèse sérique précédente. A partir de ce moment, la polyurie et l'équilibration du syndrome néphrotique de Mme F...., rendent les électrophorèses urinaires inexpressives, les urines ne contenant plus que des traces de protéines.



Electrophorèse sérique se situant en plein débacle urinaire. La diurèse est à plus de quatre litres par 24 heures depuis plusieurs jours. Le poids de la malade est tombé de 69 kg. en debut de maladie, à 55 kg. actuellement.

On observe l'augmentation du taux d'albumine et la diminution des alpha 2 B globulines, qui traduisent une nette amélioration du syndrome biologique. Par contre les gamma-globulines (dont nous avons vu que la diminution est due à des facteurs différents, restent à un taux bas.

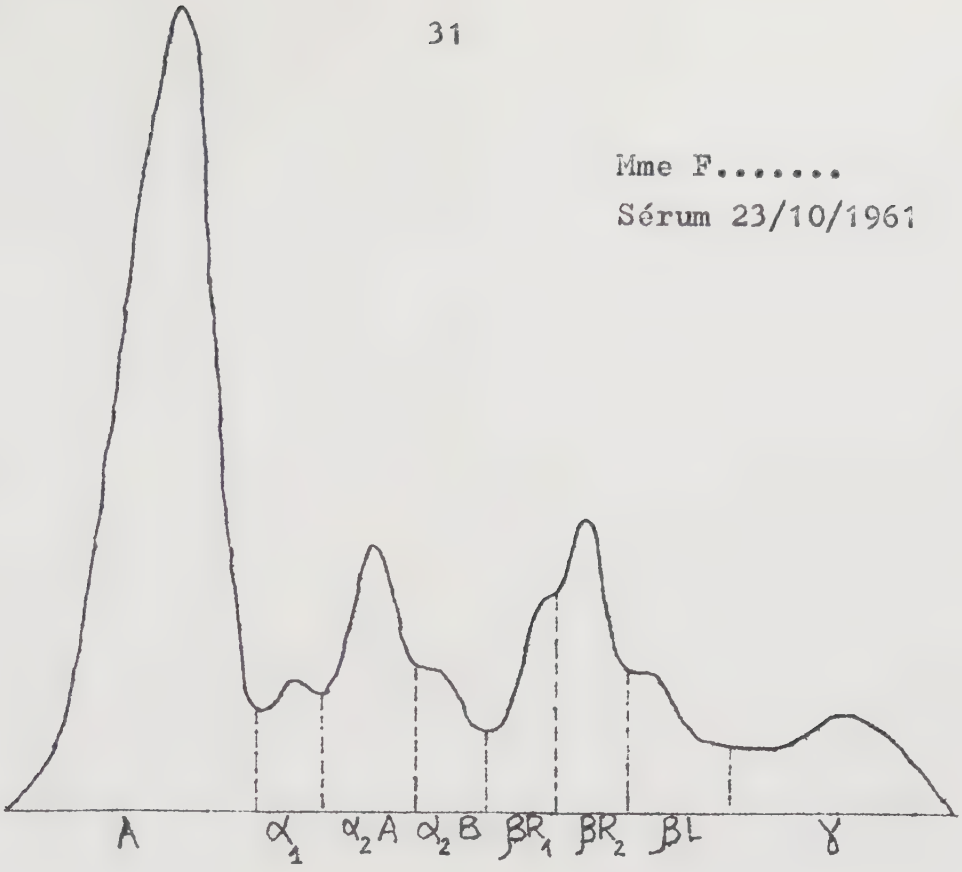


Electrophorèse sérique se situant à une date où cliniquement, Mme F..... est redevenue normale. La fonte des oedèmes est terminée, la diurèse est retombée à deux litres, le poids de la malade est plus bas que le poids d'avant la maladie.

On voit que le syndrome biologique est en retard sur le syndrome clinique, l'amélioration de l'électrophorèse étant nette, mais encore loins de la normale.

Les gamma-globulines deviennent stationnaires .

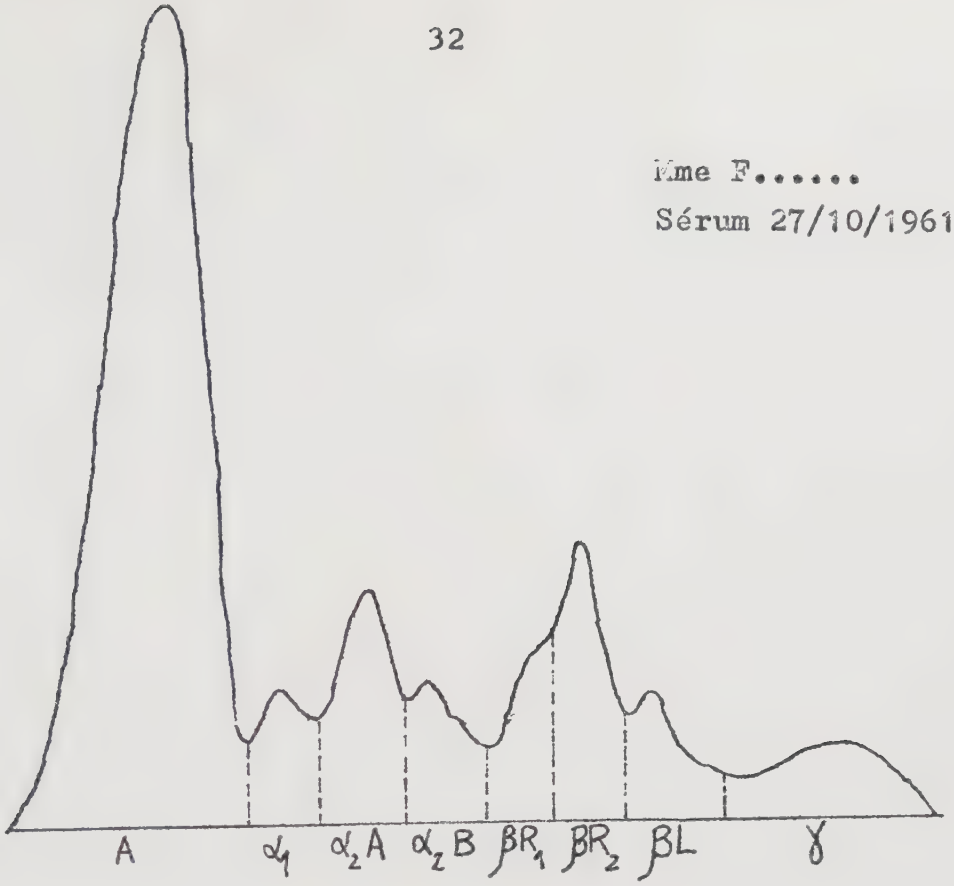
Mme F.....
Sérum 23/10/1961



La situation clinique de Mme F.... se maintient normale.

L'électrophorèse continue à s'améliorer, notamment les alpha 2 B globulines, qui sont descendues à un taux normal.

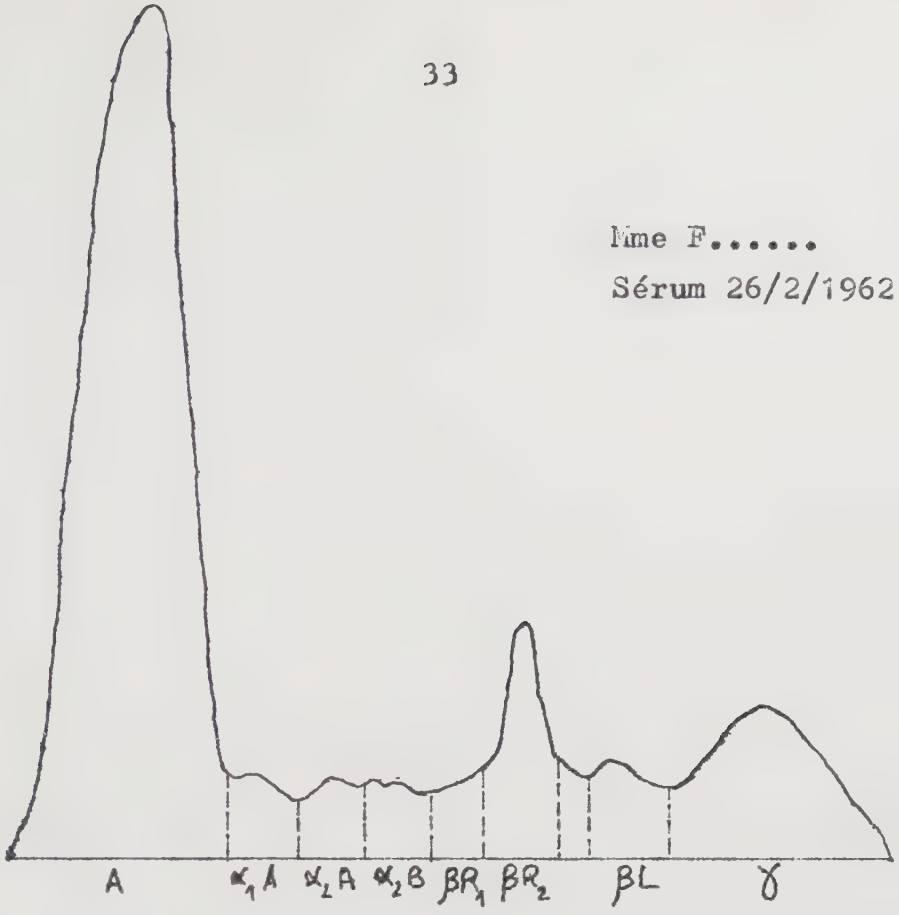
Mme F.....
Sérum 27/10/1961



Electrophorèse pratiquée le jour de la sortie de Mme F.... du service. Les résul - tats sont analogues à ceux du 23/10/1961.

De point de vue clinique, Mme F.... va tout à fait bien. Elle sort avec un trai - tement d'entretient de longue terme, et doit être vue périodiquement pour des exa- mens cliniques et biologiques.

Mme F.....
Sérum 26/2/1962

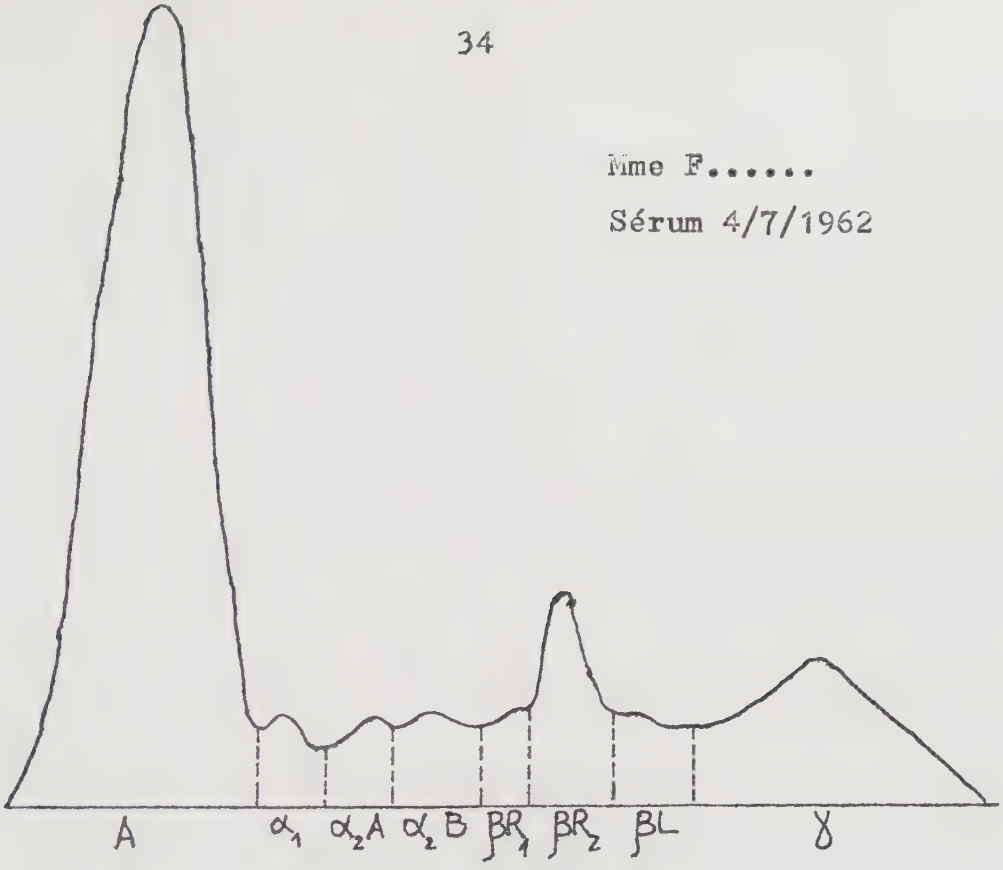


Electrophorèse pratiquée quatre mois après la sortie.

Le profil électrophorètique et la répartition des protéines sériques sont ceux d'un sujet normal, y compris les gamma-globulines qui ont été les dernières à atteindre leur valeur habituelle.

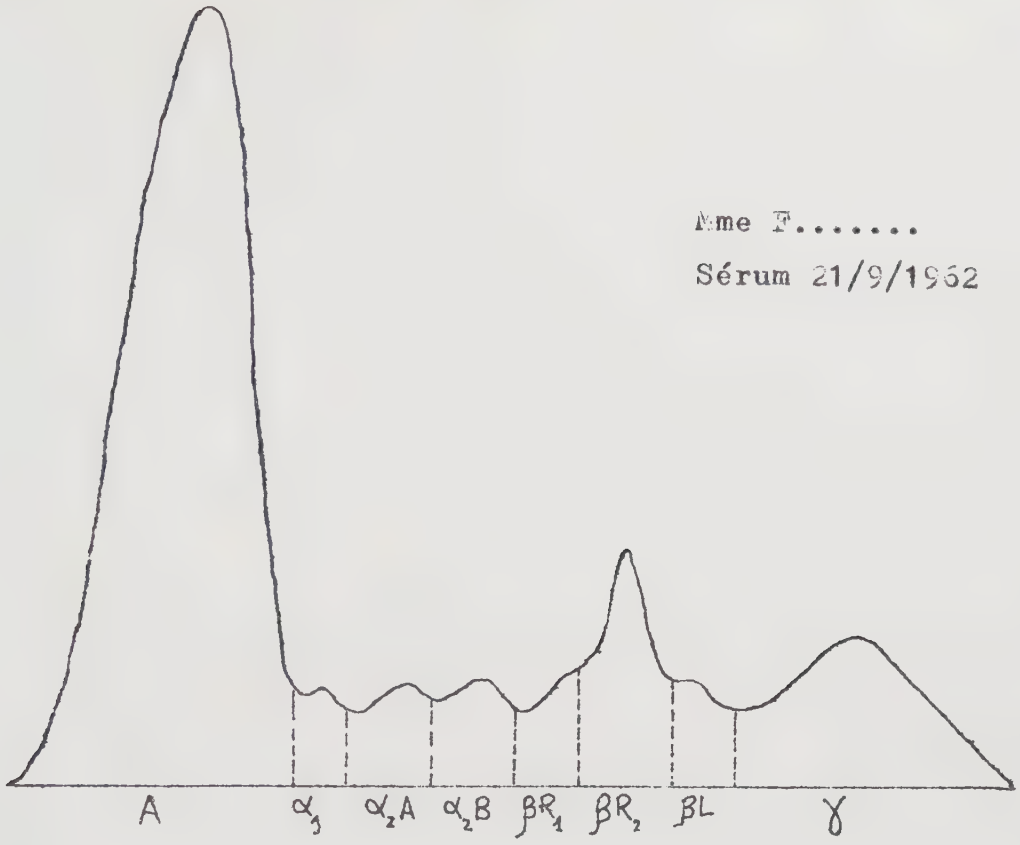
Mme F.....

Sérum 4/7/1962



8 mois après la sortie. Traitement d'entretien bien suivi.

L'électrophorèse est normale.



11 mois après la sortie. Traitement d'entretien bien suivi.

L'électrophorèse est normale.

Mme F.....

POURCENTAGE DES FRACTIONS PROTEIQUES.

	15.9.61	2.10.61	11.10.61	16.10.61	23.10.61	27.10.61	26.2.62	4.7.62	21.9.62
ALBUMINE	29,25	26	34,50	43,50	49,25	50,50	55,50	60,50	57
α_1	5,75	5	6	5,50	4	5	3,50	3	3
α_2 A	10,75	15,25	15	12,50	10,50	10	4,50	3,50	5,50
α_2 B	16,50	14,75	6	6,50	5,75	5,75	3	3	4,25
β R_1	9,50	9,50	7	6	6,50	5,75	4,50	4	4,25
β R_2	6	8	11,50	9,50	8	7	8,50	8	7,50
β L	12,25	βL_1=4,50 // βL_2=6,50	βL_1=3,25 // βL_2=7,75	8,25	7,25	7	5	3,25	3,75
γ	10	10,25	9	8,25	8,75	9	15,50	14,75	14,75

ETUDE PAR L'IMMUNO-ELECTROPHORESE

GENERALITES

Technique

- Milieu gélose: tampon Michaelis; pH 8,6; Force ionique 0,05. Agar agar purifiée 1°/$_{0}$.
- La gélose est coulée à la température de 45° sur des plaques de verre de 18 x 3 cm. à raison de 8 cm.^{3} par plaque.
- Depot de 5 microlitres directement sur la gélose, à l'aide d'une micropipette.
- Migration sous 5 volts/cm. pendant 4 heures.
- Fixation dans l'eau acétique.
- Deshydratation sous bande de papier filtre à la température du laboratoire.
- Coloration: Amidoschwartz à 1°/$_{oc}$ dans un tampon acétaté.
- Comme immuno-sérum on utilise un immuno-sérum équin anti-sérum humain normal (fourni par l'institut Pasteur).

Avantages et limitations (P.Grabar et P.Burtin -23-).

Avantages:

L'analyse immuno-électrophorètique en présente plusieurs:

1) Elle peut être utilisée même lorsque l'échantillon à analyser est très petit. On peut l'employer dans des conditions très douces qui permettent d'éviter des pertes de la plupart des activités biologiques. Elle s'applique donc particulièrement bien à l'étude des mélanges naturels, c'est à dire soit à des liquides biologiques, soit à des extraits cellulaires.

2) La réaction de précipitation est spécifique et très sensible; on peut donc identifier diverses substances antigèniques, même dans des mélanges très complexes, et déceler des constituants mineurs ou des impuretés présentes à une concentration inférieure à 0,1 $^{o}/_{o}$.

L'énumération des constituants est grandement facilitée par leur dispersion préliminaire par l'électrophorèse.

3) L'électrophorèse en gel de gelose, très riche en liquide (98-99$^{o}/_{o}$) se rapproche beaucoup de l'électrophorèse en veine liquide, tout en présentant l'avantage de ralentir la diffusion libre des constituants pendant et après l'électrophorèse. La proportion très faible du gel en gélose et sa structure n'offrent que très peu de

chances à des effets d'interfaces liquide-solide comme c'est le cas des autres supports pour l'é - lectrophorèse: papier, amidon etc.

4) Les constituants d'un mélange sont définis par leurs mobilités électrophorètiques et par leur spécificité antigènique; de plus, au moins dans certains cas, on peut les définir ou les identifier par divers moyens supplimentaires et surtout par des réactions colorées.

Limitations:

a) Le produit à analyser doit être soluble en milieu aqueux tamponné et posséder des propriétés antigèniques (ou tout au moins être haptènes).

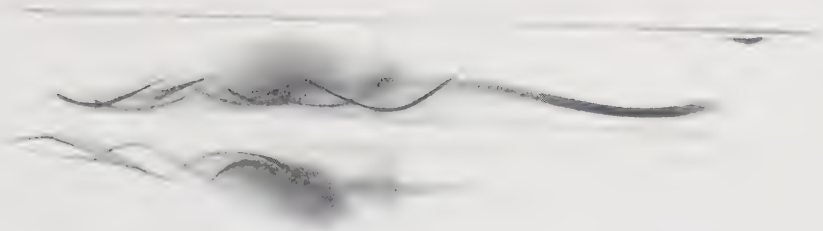
b) Le réactif principal, l'immunisérum, est un produit biologique, difficile à standardiser; on est parfois obligé de recourir à plusieurs immunisérums provenant d'animaux differents pour pouvoir deceler le maximum de constituants du mélange.

c) Dans son état actuel, la méthode est surtout qualitative et ne permet une appréciation sémi-quantitative qu'en utilisant des dilutions successives du mélange d'antigènes.

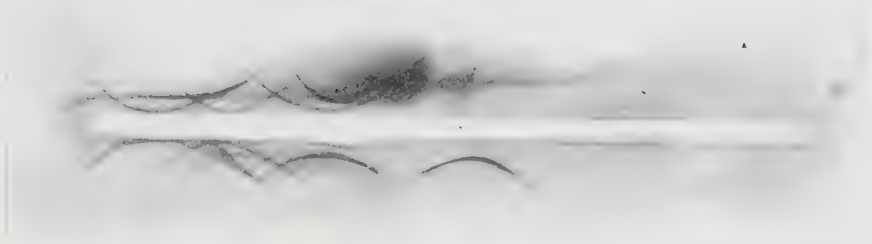
. . .

RESULTATS.

1

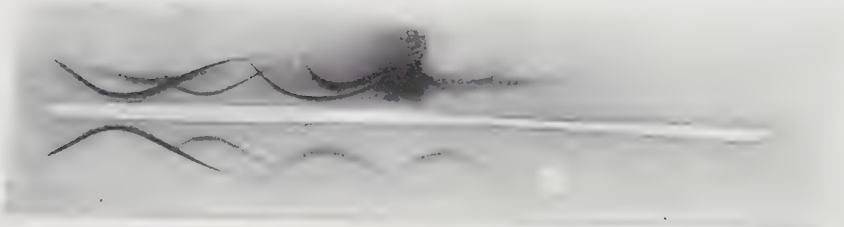


2

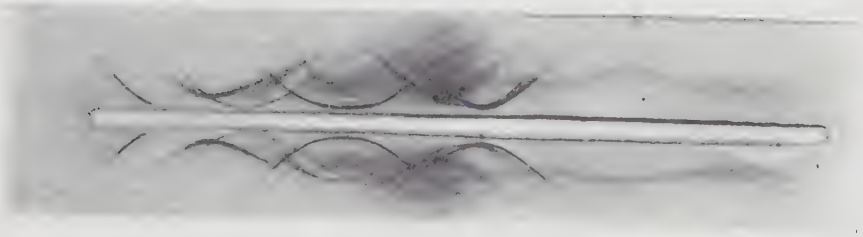


3

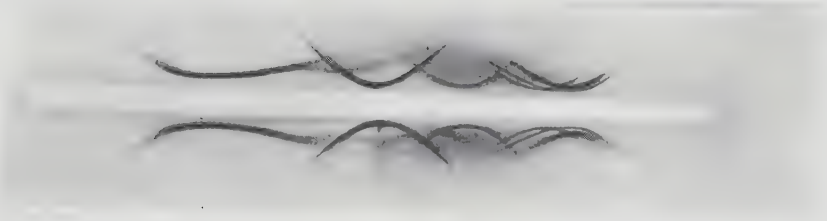
4



5



6



7

Figure 1: Sérum de la malade (11.9.1961) comparé avec sérum normal:

- Arcs très marqués au niveau des α_2 lentes.
- Arcs β_2 nettement visibles.
- Arcs très discrets au niveau des γ globulines.

Figure 2: Sérum et urines de la malade (11.9.1961).

Urines: arcs albumine
alpha 1
alpha 2 rapides
béta rapides
très légers arcs au niveau des gammas.

Figure 3: Sérum et urines du 22.9.1961

Sérum: pas de modifications apréciables par rapport au 11.9.1961

Urines: Fractions immuno-électrophorétiques moins nombreuses que dans l'examen précédent.

Figure 4: Sérum et urines du 2.10.1961

Pas de changements apréciables.

Figure 5: Sérums du 16 et 27.10.1961.

On s'achemine sensiblement vers la normalisation de l'immunoélectrophorègramme.

La ligne de précipitation correspondant aux gamma-globulines est plus marquée.

Figure 6: Sérum du 15.12.61 et sérum du 21.9.1962

Aspect normal. (N.B. Par faute d'impression, l'image est à l'envers).

Figure 7: Sérum du 4.7.1962 comparé avec sérum normal.

. . .

C O N C L U S I O N.

C O N C L U S I O N.

L'historique de la néphrose lipoïdique et du syndrome néphrotique, depuis la théorie thyroïdienne d'Epstein jusqu'au conceptions pluralistes de nos jours, parait mettre en jeu la définition même de cette affection. On considère actuellement le syndrome néphrotique comme la conséquence de toute protéinurie massive et prolongée (24).

La physiopathologie donne des explications acceptables tant sur la formation des oèdemes que sur la diminution des gamma-globulines. Les recherches médicales restent necessaires en ce qui concerne l'hyperlipémie et surtout l'hyper alpha 2 globulinémie. Quant à l'albuminurie, l'apparition de l'immuno-électrophorèse tranche définitivement entre les deux théories qui s'opposaient encore: elle montre que l'albumine sérique et urinaire des sujets néphrotiques est identique immunologiquement. Le syndrome néphrotique est donc une protéinurie et non une dysprotidémie (24,25,26).

Malgré son retard sur l'évolution clinique, l'électrophorèse est le meilleur moyen actuel pour suivre

l'évolution de la maladie. Elle reste aussi un moyen précieux de contrôle en vue de prevenir d'éventuel - les rechutes. L'introduction du tampon Tris-Edta - borate dans la pratique électrophorètique, constitue un grand progrès dans nos connaissances sérologiques, par son pouvoir séparatoire bien supérieur aux tampons classiques, et surtout par la distinction qu'il permet de faire entre les hyperalpha 2 globulinémies de type inflammatoire et les hyperalpha 2 globulinémies de type néphrotique.

Vu, le Président de Thèse:

Pr. P. MILLIEZ

Vu, le Doyen de la Faculté:

Pr. L. BINET

Vu et permis d'imprimer
le Recteur de l'Académie de Paris

J. ROCHE

BIBLIOGRAPHIE

1) Müller F.: Verh. D. Path. Gessellschaft 9, 64 (1905).

2) Munck: Klin. Wolh. I 1416 (1913).

3) Epstein: J. EXp. Med. 16, 719 (1912).

4) Volhardt: Les Néphroses. 3ème congrès int. Path. Comp. Avril 1936. Tome I page 335.

5) Best C.H. and Taylor N.B. Physiological basis of Medical Practice (Williams and Wilkins, 1330 pages-1950).

6) Lagrue G.:Aspect clinique et biologique de 60 cas de Néphrose Lipoïdique. Etude de l'électrophorèse sérique et urinaire. Thèse dactylo. Paris(1954).

7) Pasteur V.R., Delafontaine P., Troubert J.: Ann. Méd. 38, 79 (1938) et 47, 88 (1946).

8) Wolfromm R.: Néphrose Lipoïdique pure et Néphrose Lipoïdique associée d'emblée à une néphrite chez l'adulte. Thèse Paris (1943).

9) Debré R. et Marie J.: Rév. Fr. Péd. 7, 121 (1931).

10) Bell E.T. Renal diseases (Lea et Febiger, 434 pages -1946-).

11) Pasteur V.R. et Delafontaine P.: Précis des maladies des reins (Flammarion, 744 pages, 1959).

12) Achard et Bariéty: La Lipoïdose rénale. 3ème Congrès int. Path. Comp. (Avril 1936 tome I page 307).

13) Ambard: Arch. Mal. Reins et Org. Urin. 10, 545 (1946).

14) Bloom W.L. et Ségal D.: Ann of Int. Méd. 25, 15 (1946).

15) Bradley S.E. et Tyson C.J.: New England J. of Med. S 38: 260 (1948).

16) Rennie W.: Quot. J. of Med. 16, 21 (1947).

17) Laroche C. Lagrue G. Samarq P.: Le Syndrome Néphro - tique. Etiopathologie et traitement. (Strasbourg Médical 11, 1 du 17 janvier 1960).

18) Lagrue G.: Quelques étiologies rares du Syndrome Né - phrotique. (Vie Méd. 46, 623 du 7 mai 1961).

19) Milliez P. Fritel D. Lagrue G.: Tt. des Syndromes Néphrotiques de l'enfant et de l'adulte (Rév. du Prat. 11, 911 8 du 21 Mars 1961).

20) Aronsson T. et Grönwall A.: Improved separation of serum proteins in paper electrophoresis. A new electrophoresis buffer. (Scand.J.Clin.Invest. 9, 338-341 1957).

21) Grassman W. et Hannig K.: Ein quantitatives Verffahren zur Analyse der Serum-proteine durch Papier-elektrophorese. (Hoppe Seyler's Z. Physiol. Chem. 290, I-27 1952).

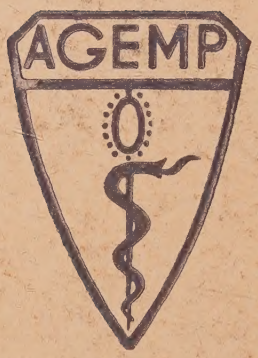
22) Biserte G. Paysant P. Havez R. et Arcadot A.: Intéret du tampon "Tris-Edta-Borate"(T.E.B.) pour l'électrophorèse sur papier des sérums normaux et pathologiques (Ann. Biol. Clin. 18 N.10-12 page 603, 1960).

23) Grabar P. et Burtin P.: Analyse immuno-électrophorè- tique. Ses applications aux liquides biologi- ques humains (Masson et Cie, 294 pages 1960).

24) Milliez P. Lagrue G. et Hartmann L.: Biochimie du Syndrome Néphrotique(Presse Méd. 68: 33-5 du 9 janvier 1960).

25) Milliez P. Lagrue G. et Hartmann L.: J. d'Urol. 65, 248-257 (1959).

26) Gitlind, Janeway et Faar: J. Clin. Invest. 35 44-56 (1956).



AGEMP
POLYCOPIE
8, rue Dante
PARIS-V°
Téléphone : ODÉon 58-9[illegible]